

DES
ARTHROPATHIES HÉMOPHILIQUES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 7 Février 1896

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

JEAN MEYNET

Né le 28 Août 1869, à Oullins (Rhône)

Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon.



LYON

ALEXANDRE REY, IMPRIMEUR DE LA FACULTE DE MEDECINE

4, RUE GENTIL, 4

Février 1896

DES
ARTHROPATHIES HÉMOPHILIQUES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 7 Février 1896

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

JEAN MEYNET

Né le 28 Août 1869, à Oullins (Rhône)

Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon.



LYON

ALEXANDRE REY, IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

4, RUE GENTIL, 4

Février 1896

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET. Doyen
LÉPINE. Assesseur.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. DESGRANGES, PAULET, BOUCHACOURT CHAUVEAU, BERNE

PROFESSEURS

Cliniques médicales	{	MM. LÉPINE.
Cliniques chirurgicales.		BONDET.
Clinique obstétricale et Accouchements.	{	OLLIER.
Clinique ophtalmologique.		PONCET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.		FOCHIER.
Clinique des maladies mentales		GAYET.
Physique médicale		GAILLETON.
Chimie médicale et pharmaceutique.		PIERRET.
Chimie organique et Toxicologie.		MONOYER.
Matière médicale et Botanique.		HUGOUNENQ.
Zoologie et Anatomie comparée.		CAZENEUVE
Anatomie.		FLORENCE.
Anatomie Générale et Histologie.		LORTET
Physiologie.		TESTUT.
Pathologie interne.		RENAUT.
Pathologie externe.		MORAT.
Pathologie et Thérapeutique générales		TEISSIER.
Anatomie pathologique.		AUGAGNEUR
Médecine opératoire.		MAYET.
Médecine expérimentale et comparée		TRIPPIER.
Médecine légale.		POLLOSSON (MAURICE)
Hygiène		ARLOING.
Thérapeutique		LACASSAGNE.
Pharmacie.		BARD.
		SOULIER.
		CROLAS.

PROFESSEUR ADJOINT

Clinique des Maladies des Femmes. LAROYENNE.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des Maladies des Enfants	MM. WEILL,	agrégé.
Accouchements.	POLLOSSON (Aug.)	—
Botanique.	BEAUVISAGE.	—

AGRÉGÉS

MM. BEAUVISAGE.	MM. POLLOSSON (Aug.)	MM. BOYER.	MM. DOYON.
CONDAMIN.	ROCHET.	CURTILLET.	BARRAL.
COURMONT.	ROLLET	VALLAS.	MOREAU.
DEVIC.	ROQUE.	SIRAUD.	CAUSSE, chargé des
DIDELLOT.	ROUX.	DURAND.	fonctions d'agrégé.
GANGOLPHE	COLLET		

M. ÉTIÉVANT, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. OLLIER, *Président*; M. GANGOLPHE, *Assesseur*; MM. CONDAMIN et CURTILLET, *Agrégés*.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MES SŒURS

A MES BEAUX-FRÈRES

MEIS ET AMICIS

A mon Président de Thèse

M. LE PROFESSEUR OLLIER

AVANT-PROPOS

Quand on étudie la diathèse hémophilique, on trouve signalés et décrits, avec nombreuses observations à l'appui, des cas très intéressants d'épanchements sanguins intra-articulaires spontanés ayant déterminé des arthropathies.

Ces arthropathies dites hémophiliques ont une évolution qui simule, à s'y méprendre, celle des ostéo-arthrites tuberculeuses ou tumeurs blanches, puisque quelques-unes ont donné lieu à des erreurs de diagnostic graves ayant coûté la vie aux malades.

Un clinicien allemand des plus distingués, F. Kœnig¹, opéra dans le courant de la même année deux malades nettement hémophiles, atteints d'arthropathies aux genoux.

¹ Kœnig, *Sammlung klinische Vorträge*, n° 36, 1892.

Pensant dans les deux cas avoir affaire à de la tuberculose articulaire, il incisa, et s'apercevant alors qu'il se trompait, il se borna à un simple drainage de la jointure.

Les deux malades furent emportés par une hémorragie que rien ne put arrêter.

Ce sont ces affections, dont le premier cas observé remonte à Tardieu en 1841, dont F. Koenig a fait récemment en Allemagne une étude spéciale, qui feront le sujet de notre thèse inaugurale.

C'est sous l'inspiration de notre excellent maître, M. le professeur agrégé Gangolphe, chirurgien major désigné de l'Hôtel-Dieu, que nous avons essayé de faire une étude aussi complète que possible de ces curieuses manifestations hémorragiques.

Leur aspect variable, suivant que ces arthropathies sont récentes ou anciennes, les différentes périodes de leur évolution, l'importance du diagnostic, enfin les indications thérapeutiques spéciales qu'elles comportent, seront autant de points que nous tâcherons de mettre en lumière dans notre travail. Nous le divisons en sept chapitres :

Chapitre Premier. — *Historique.*

— II. — *Etiologie.*

— III. — *Symptomatologie.*

— IV. — *Pathogénie et Anatomie pathologique.*

— V. — *Diagnostic.*

— VI. — *Traitement.*

— VII. — *Observations.*

Que M. le professeur agrégé Gangolphe, qui nous a guidé dans l'exécution de notre travail par ses conseils éclairés et expérimentés, reçoive ici l'hommage de notre vive gratitude.

Je ne saurai assez le remercier de son inaltérable bienveillance, de ses leçons cliniques du reste si estimées par tous ses élèves, enfin des témoignages de bonté qu'il nous a toujours prodigués.

M. le professeur Ollier, chez qui nous avons fait nos premiers pas dans les hôpitaux et qui a bien voulu accepter la présidence de notre thèse, honneur dont nous sentons tout le prix, a droit à toute notre reconnaissance. Je suis heureux de saisir cette occasion pour lui dire combien j'ai toujours été touché des marques de sympathie qu'il n'a cessé de me donner.

Successivement externe, puis secrétaire de la clinique chirurgicale, j'ai été à même de profiter plus spécialement de ses savants enseignements et de sa précieuse amitié.

Qu'il me soit permis d'adresser à M. le Dr Aubert, ex-chirurgien major de l'Antiquaille, mes sincères remerciements et l'assurance de ma gratitude pour la bienveillance qu'il m'a témoignée pendant mon semestre d'externat à l'hôpital des Chazeaux.

J'ai eu la bonne fortune de passer également six mois à la clinique des maladies de la gorge et du larynx, chez M. le Dr Garel, médecin des hôpitaux, je ne saurai l'oublier. Les témoignages de sympathie que me prodigua

mon chef de service dans les circonstances cruelles que j'eus alors à traverser me touchèrent profondément. Qu'il permette au fils de son ancien maître de lui adresser l'hommage ému de sa profonde reconnaissance.

Je n'aurai garde d'omettre M. Drivon, médecin des hôpitaux, dont j'ai pu apprécier le sens clinique et l'étendue des connaissances, joints à une inaltérable aménité.

Merci tout particulièrement à M. le professeur agrégé Rochet, chirurgien major désigné de l'Antiquaille, qui a bien voulu nous fournir des observations pour notre thèse, à M. le professeur agrégé Devic, médecin des hôpitaux, à M. le professeur agrégé Sabatier, à M. le D^r Mondan, chef des travaux de laboratoire à la clinique chirurgicale; à M. le D^r Loison, et, enfin, à M. le D^r Adenot.

Que tous mes maîtres dans les hôpitaux et à la Faculté veuillent bien agréer l'expression de ma reconnaissance.

A tous mes amis qui m'ont souvent aidé de leurs conseils, et, tout spécialement, à M. le D^r G. Gayet, interne des hôpitaux, dont j'ai largement mis à contribution la parfaite connaissance de la langue anglaise, merci.

DES ARTHROPATHIES HÉMOPHILIQUES

CHAPITRE PREMIER

Historique.

L'histoire des arthropathies hémophiliques comme entités morbides est toute récente.

Depuis que l'hémophilie est entrée dans le cadre nosologique et constitue une individualité, de nombreuses monographies ont été publiées sur ce sujet, soit en France, soit à l'étranger. Tous les symptômes essentiels de cette diathèse y sont décrits avec un grand luxe de détails et de nombreuses observations à l'appui. C'est ainsi qu'on trouve mentionnées, les hémorragies traumatiques ou spontanées extrêmement rebelles, les pétéchies, les ecchymoses, les tumeurs sanguines, qui ne sont que des expressions différentes d'un même fait pathologique. On voit bien cités, il est vrai, les gonflements articulaires douloureux, mais ces manifestations n'occupent qu'une place accessoire et il faut arriver à ces dernières années pour en trouver une étude un peu précise.

Aujourd'hui, comme il sera facile de s'en convaincre

par les nombreuses observations que nous avons placées à la fin de notre travail, on peut réunir en un faisceau tous les phénomènes observés à la suite des épanchements sanguins intra-articulaires que l'on observe chez les « Bluters » et décrire une affection spéciale, « l'arthropathie hémophilique qui en est la conséquence. »

Tardieu ¹ est le premier en date qui ait appelé l'attention chez un hémophile avéré sur l'apparition de tumeurs sanguines spontanées. En même temps que se formaient ces hématomes, les deux articulations du genou furent le siège d'une poussée hémorragique. Elles devinrent volumineuses et douloureuses obligeant le malade au repos. La résorption se fit peu à peu et tout rentra bientôt dans l'ordre sans laisser de trace.

En Allemagne, où l'hémophilie paraît mieux acclimatée qu'en France, Grandidier ² (de Cassel), fait paraître, en 1855, une étude complète des désordres causés par cette affection.

La même année, en France, Schneff ³, publie le résultat de ses laborieuses recherches que Fritz ⁴ reprend et complète en 1863.

Les arthropathies sont signalées dans tous ces ouvrages. Lebert et Fournier prétendent qu'elles apparaissent après des hémorragies externes ou interstitielles; tandis que Wachsmuth et Grandidier, soutiennent que leur existence est indépendante de toute espèce d'hémorragie.

¹ Tardieu, *Arch. de médecine*, 1841.

² Grandidier, *Die Hemophilie oder die Bluter krankheit*, Leipzig, 1855.

³ Schneff, *Rech. hist. sur l'hémophilie* (*Gaz. méd.*, Paris, 1855)

⁴ Fritz, *Hémophilie* (*Arch. gén. méd.*, 1863).

En 1864, Constantin (Paul) ¹ décrit l'hémarthrose des hémophiles sous le nom de rhumatisme hémorragique. Il publie plusieurs observations où l'on voit que « cette arthrite se manifeste par un gonflement et une douleur presque subite de l'articulation. » Les symptômes vont en augmentant pendant environ vingt-quatre heures accompagnés d'une réaction fébrile et alors apparaissent de larges ecchymoses péri-articulaires. Dans le cas de « Du Bois » les douleurs diminuèrent lentement et étaient complètement disparues au bout de trois semaines.

En 1871, M. le professeur Poncet ², alors interne à l'hospice de l'Antiquaille, publie dans le *Lyon médical* une observation très curieuse d'arthrite hémophilique avec autopsie. Elle a trait à un petit garçon de seize ans, atteint de rhumatisme, chez qui le genou droit, toujours douloureux, ne pouvait exécuter que des mouvements très limités de flexion et d'extension. Le volume du genou était considérablement augmenté et on avait du choc rotulien.

Le malade avait eu, trois ans auparavant, une tumeur noirâtre sur le côté interne du genou, tumeur qui s'était ouverte d'elle-même et avait donné lieu à une hémorragie abondante.

Le malade resta longtemps en gouttière et son état ne subissant aucune amélioration, le chef de service M. Horand, fit des pointes de feu. A la chute des escarres, une hémorragie se déclara que rien ne put arrêter et qui entraîna la mort au bout d'un mois environ.

¹ C. Paul, Rhumatisme hémorragique (*Arch. gén. méd.*, 1864).

² A. Poncet, Bulletin du 24 décembre. *Lyon médical*, 1871.

Quelques années plus tard, un chirurgien anglais Thompson (H.) ¹ publie un cas d'arthropathie hémophilique chez un enfant de six ans et demi. (Voir chap. observ.)

Mais ces observations, qui devaient lever tous les doutes, n'empêchèrent pas Cadet de Gassicourt ², dans une clinique sur l'hémophilie, en 1876, de nier l'existence de ces affections.

Pour lui les observateurs avaient fait des erreurs de diagnostic et avaient mis sur le compte de l'hémophilie, des hémarthroses que l'on devait rattacher soit au pseudo-rhumatisme infectieux, soit encore à certaine variété de purpura.

Enfin, en 1879, dans une clinique sur un sujet hémophile et ayant subi auparavant des attaques de rhumatisme, M. Potain ³ faisait des rapprochements sur les arthropathies que l'on observe au cours de ces deux diathèses et il penchait à reconnaître une parenté étroite entre l'hémophilie et l'arthritisme.

La liste des auteurs français qui se sont occupés de la question se clôt alors et, à partir de 1880, c'est la littérature étrangère qui nous fournit de nombreux travaux.

Anthony A. Bolwby ⁴ rapporte trois observations d'arthropathies « in bleeders », avec toutes les complications qu'elles entraînent, attitudes vicieuses, déformations articulaires, gonflement de la synoviale, etc.

¹ H. Thompson, Hémorragie diathesis synovitis of knee relieved (*Med. Times*, London, 1875).

² Cadet de Gassicourt, *France médicale*, 1876.

³ Potain-Homolle, *France médicale*, 1879.

⁴ A. A. Bolwby, *S. Bartholomew's Hospital Reports*, p. 75, 1890.

L'intérêt qu'elles comportent nous les ont fait placer dans notre chapitre d'observations.

L'année suivante, F. Koenig¹ fait paraître plusieurs cas fort détaillés. Il rapproche ces arthropathies des ostéo-arthrites tuberculeuses au point de vue symptomatique. Il a l'occasion de pratiquer plusieurs autopsies et peut ainsi en établir l'anatomie pathologique.

L'importance considérable du diagnostic au point de vue de l'intervention ressort de ses publications, car il rapporte 2 cas de mort sur 8 en dix ans, causée par des interventions que l'examen rendait rationnelles, mais que la suite démontra intempestives.

Nous trouvons en 1893, dans nos notes bibliographiques, l'indication d'un ouvrage que nous n'avons pu malheureusement nous procurer et dont le titre est semblable à celui du présent travail. Nous le mentionnons :

Hæmophileras arthropathiern. Finska läk, Sällsk-handl, Helsingfors, Sandelin (E.).

La distance qui nous sépare de la Finlande, la difficulté de la traduction nous l'ont fait laisser de côté.

Cette année 1893 est riche en publications.

En France, deux thèses de Paris² mentionnent l'arthropathie hémophilique et en reconnaissent l'existence idiopathique.

P. Mauclaire³, dans son étude sur les différentes

¹ F. Koenig, *Berlin, klinische Wochenschrift*, 1891.

² Decuyper, *De l'hémarthrose et de son traitement par la ponction*, th. Paris, 1894. — Rolland, *De l'hémarthrose et de son traitement par la ponction*, th. Paris, 1894.

³ P. Mauclaire, *Des différentes formes d'O. A. T.*, p. 131, 1893.

formes cliniques d'ostéo-arthrite tuberculeuse, mentionne la forme pseudo-hémarthrosique ou hémarthrose pseudo-tuberculeuse. Il a vu dit-il, dans sa description, des arthropathies particulières qu'on observe chez des sujets hémophiles et récemment décrites par Koenig.

Wightman (J. P.)¹, chirurgien de Liverpool, publie une observation d'une famille d'hémophiles où nous trouvons de nombreux cas d'hémarthroses. Nous n'avons pu résister au plaisir de l'adjoindre à celles que nous avons, ainsi que deux cas rapportés par Knudtzon² de Stockolm dans le *Norsk Magasin*.

Enfin le dernier ouvrage sur la question et que nous n'aurions garde d'oublier est celui qu'a fait paraître notre ami G. Gayet, interne des hôpitaux, dans la *Gaz. hebdomadaire* mai 1895. Ce travail inspiré par M. le Dr Rochet, chirurgien major de l'Antiquaille, est le plus complet qui ait paru jusqu'à ce jour, aussi nous a-t-il été d'un grand secours.

¹ Wightman (J. P.) Notes and family history of cases of hæmophilia. *Lancet*, 535, London, 1894.)

² Knudtzon, *Norsk Magasin for logevidensknaben*, Stokolm.

CHAPTIRE II

Etiologie.

L'arthropathie hémophilique n'est pas de tous les âges, contrairement à ce que l'on observe pour l'ostéo-arthrite tuberculeuse, par exemple, qui lui ressemble tant par certains côtés.

On la trouve à peu près exclusivement chez les enfants ou les adolescents, rarement chez les adultes et jamais chez les vieillards. Le sexe joue un grand rôle, car le sexe masculin y est seul exposé ; il suffit pour s'en convaincre de jeter les yeux sur la première ligne des observations. Ici, c'est J. G., âgé de onze ans, là D. J., âgé de treize ans, plus loin Charles U., six ans et demi, et ainsi de suite.

L'influence de l'hygiène paraît nulle sur la diathèse hémophilique, on observe ses manifestations aussi fréquemment chez les riches que chez les pauvres, aussi bien dans les campagnes que dans les villes. Certaines races, cependant, y paraissent prédisposées : les musulmans et les israélites par exemple.

Ces phénomènes hémorragiques ont été mentionnés dans toute l'Europe, en France, en Italie, en Angleterre, en Suède, mais je crois qu'on peut leur assigner l'Allemagne comme pays de prédilection. C'est en Allemagne du reste, où les cas les plus nombreux d'arthropathies ont été observés.

Presque toutes les articulations peuvent être le siège de poussées hémorragiques, mais ici, comme pour l'ostéo-arthrite tuberculeuse, nous croyons pouvoir affirmer que les diarthroses sont le plus souvent atteintes et par ordre de fréquence; l'articulation fémoro-tibiale, la tibio-tarsienne, la hanche, la radio-carpienne, l'huméro-cubitale, l'huméro-scapulaire, les articulations des doigts.

Ce sont elles, en effet, qui travaillent le plus et qui par conséquent, se trouvent le plus exposées aux traumatismes quelque légers qu'ils soient.

La tumeur blanche se développe sur un sol scrofuleux, elle apparaît chez des enfants affaiblis, nés d'alcooliques, de tuberculeux, et de syphilitiques. Toutes les déchéances de l'organisme y prédisposent: la mauvaise alimentation, les habitations humides, les excès de toutes sortes. Rien de tout cela ne peut être incriminé contre l'arthropathie hémophilique. On observe cette affection chez des sujets la plupart bien portants et les troubles qu'elle provoque sont des troubles *in situ* sans retentissement sur l'état général.

Les recherches contemporaines l'ont bien établi, il n'existe qu'une grande cause déterminante importante, la diathèse hémophilique, héréditaire ou primitive.

Les malades atteints d'arthropathies dont nous publions les observations, sont tous des saigneurs. Tous ont pré-

senté, soit avant, soit pendant, soit après les troubles articulaires, des phénomènes hémorragiques qui devront mettre le chirurgien sur la voie et lui dicter sa conduite.

On ne pourra nier néanmoins, dans certains cas l'influence d'un traumatisme.

Enfin, cette revue étiologique serait incomplète, si nous ne signalions en dernier lieu les causes générales. Ce sont celles qui font sentir leur action sur l'organisme tout entier et le placent dans des conditions de moindre résistance aux influences pathologiques qui peuvent, par ailleurs, l'assaillir.

L'action du froid et de l'humidité rentre dans cette catégorie. Ces causes peuvent agir en entraînant d'abord une arthrite rhumatismale, or cette arthrite rhumatismale peut-elle devenir le siège de poussées hémorragiques?

C'est bien possible. Il se peut en effet, que les articulations des rhumatisants, qu'elles aient été frappées ou non antérieurement de rhumatisme, soient un milieu de moindre résistance. Chez les individus porteurs des deux diathèses, il est permis de concevoir qu'elles deviennent plus facilement le siège de poussées hémorragiques répétées.

Faut-il conclure de là, comme certains auteurs, Grandidier et Hyde Salter, par exemple, que les lésions articulaires et l'hémophilie elle-même sont sous la dépendance du rhumatisme? Hamilton¹ n'adopte pas cette manière d'interpréter les faits et voici ce qu'il dit : « Si les arthrites décrites chez les saigneurs, sont rhumatis-

¹ Allan Mélane Hamilton, Contribution à la pathologie de l'hémophilie, ses rapports avec les troubles névropathiques. *Medical Record*, p. 617, nov. 1891.

males, il faut reconnaître qu'il s'agit alors d'un rhumatisme spécial et non vulgaire, car sur grand nombre de cas on a relevé deux fois seulement l'existence de complications cardiaques. » Nous nous rangeons entièrement à cette opinion.

Les fièvres éruptives, telles que la rougeole, la scarlatine, la variole, sont-elles capables de déterminer des arthropathies avec plus de facilité chez des sujets hémophiles ?

Doit-on rapprocher alors l'hémarthrose hémophilique d'une hémarthrose spéciale, qui a peu attiré l'attention jusqu'à maintenant et à laquelle on reconnaît un caractère infectieux ?

Doit-on, en un mot, faire rentrer l'hémophilie dans le cadre des infections hémorragiques telles que le scorbut et le purpura ?

Nous ne le croyons pas, d'autant plus que dans l'état actuel de la science, les recherches sur l'existence d'un bacille spécial dans le sang des hémophiles sont toujours restées infructueuses.

Les inoculations n'ont donné aucun résultat.

Les rapports qui peuvent exister entre l'hémophilie et les désordres du système nerveux n'ont pas été encore suffisamment étudiés.

Quelques auteurs ont signalé, et ce fait m'a paru très intéressant à noter, l'existence dans la diathèse hémophilique de céphalalgies, de troubles mentaux, de convulsions et spécialement dans les cas où l'on rencontre des manifestations articulaires.

Grandidier cite trois observations où il signale des hémorragies accompagnées de convulsions. Brien donne

un cas où les hémorragies sont précédées de crises épileptiformes. Cousin, Otto notent enfin de la perturbation psychique chez deux hémophiles après des convulsions épileptiques.

Est-ce à dire qu'il faille attribuer une origine nerveuse aux arthrophies hémophiliques ?

Il nous est impossible de nous prononcer à ce sujet.

CHAPITRE III

Symptomatologie.

L'étude clinique de l'arthropathie hémophilique peut tenir en deux chapitres distincts comme celle de l'arthrite tuberculeuse.

Pour cette dernière, Lagrange F.¹ simplifiant les cinq formes cliniques décrites par Socin² et les trois dont se contente Kœnig, distingue : 1° l'hydarthrose tuberculeuse et 2° l'arthrite fongueuse. A son exemple nous décrirons : 1° l'hémarthrose qu'on observe chez l'hémophile ; 2° l'arthropathie qui en est la conséquence.

1° *Hémarthrose*. — Cette période est celle de l'épanchement sanguin primitif articulaire. L'articulation frappée brusquement et spontanément *en l'absence de tout traumatisme*, prend un volume considérable en même temps que le malade se plaint de douleurs subites. Ces symptômes

¹ Lagrange F., *Traité de chir.*, Duplay et Reclus, p. 275.

² Socin, *Corresp. Blatt. für schw. Ärzte*, avril 1886.

vont en augmentant pendant vingt-quatre heures environ, quelquefois accompagnés d'une réaction fébrile.

Ce qui frappe donc tout d'abord, c'est la déformation de l'article qui d'emblée atteint son maximum de gonflement. Les dépressions normales disparaissent, les saillies sont effacées. Ce signe est pathognomonique.

En dehors de la tuméfaction, de la tension et de la fluctuation, l'examen de l'articulation atteinte ne nous montre pas d'autres signes caractéristiques. La coloration de la peau reste normale, souvent on note la présence d'ecchymoses sous-cutanées au pourtour de l'articulation malade. On peut voir apparaître également quelques jours plus tard, des taches verdâtres sur la peau des régions plus ou moins éloignées de celle-ci. Ces phénomènes ainsi que les commémoratifs servent à cette période pour permettre le diagnostic.

2° *Arthropathie* ¹ « Le premier épanchement de sang dans l'articulation peut se résorber complètement : l'hémarthrose peut guérir. Mais si cette résorption n'a pas lieu, le sang qui reste dans la jointure agit comme un irritant, de nouvelles hémorragies se produisent et on voit s'établir alors une forme particulière d'inflammation, une panarthrite, simulant une arthrite tuberculeuse fongueuse. »

Pour la clarté de la description des symptômes que l'on peut observer dans l'arthropathie hémophilique, proprement dite, il convient de distinguer les phénomènes locaux et les phénomènes généraux et dans le développement des accidents, il faut établir trois périodes : la période de début, celle d'état, celle de destruction ou de réparation.

¹ Mauclore, déjà cité.

Cette division est trop schématique, car les trois périodes dont nous venons de parler n'offrent pas entre elles des caractères très tranchés. Dans la première, les poussées hémorragiques dominent la scène. Dans la période d'état, au contraire, ce qui constitue le tableau clinique, ce sont les symptômes qu'entraînent les troubles survenus dans l'économie des articulations.

Quant à la période tertiaire, elle est la conséquence plus ou moins éloignée soit de la multiplication des hémorragies et de la gravité des désordres articulaires consécutifs, soit encore de la diminution, voire même de la disparition des phénomènes hémorragiques.

[*Symptômes locaux. Début.* — Le début est brusque et caractérisé par la formation de l'hémarthrose spontanée que nous venons de décrire. Le gonflement observé tout d'abord ne disparaît pas entièrement. La *restitutio ad integrum* ne se fait pas. Le jeu de l'article est modifié. Sur ce reliquat hémorragique vont venir s'entasser les restes de poussées successives, analogues à la première; de sorte que la lésion va évoluer sous l'action des décharges sanguines aiguës et répétées dont chacune apporte un élément pathologique nouveau.

Contrairement à ce qui se passe pour la tumeur blanche où les douleurs n'existent pour ainsi dire pas dans le commencement, puis, qui de sourdes ne tardent pas à devenir profondes et enfin nettement marquées et irradiées à tout le membre; les douleurs, disons-nous, sont extrêmement vives tout d'abord pour n'exister pour ainsi dire pas dans la suite. L'intensité des phénomènes douloureux qui marquent le début de chaque hémarthrose paraît en rapport

avec le tiraillement ou la déchirure des ligaments qui possèdent des ramuscules nerveux assez multipliés.

Cette douleur doit certainement être attribuée à la distension de la synoviale.

Le gonflement est général, la synoviale et ses culs-de-sac sont distendus par le sang.

Par la palpation, on constate de prime abord de la fluctuation, mais l'épanchement tendant à régresser, celle-ci fait bientôt place à une tuméfaction semi-molle, ou bien encore à une crépitation particulière que fournissent les caillots pressés les uns contre les autres.

En même temps que ces symptômes, apparaissent les attitudes anormales, vicieuses du membre.

Bonnet ¹ expliquait autrefois ces dernières, par la distension maximum de la synoviale.

Il faisait une injection forcée dans le genou d'un cadavre, les surfaces articulaires se séparaient et la jambe se mettait d'elle-même en position demi-fléchie sur la cuisse.

Il concluait de là : « La demi-flexion du genou produite par l'injection forcée est la position où la cavité articulaire a le plus de capacité. »

Cette opinion a été combattue et appuyée par d'autres expériences, aussi tout en reconnaissant un rôle à la distension, nous devons admettre également la prédominance d'énergie des muscles fléchisseurs sur les muscles extenseurs et le soulagement qu'éprouve le malade en prenant telle ou telle position. Cette question de la pathogénie est du reste aujourd'hui complètement élucidée et nous ne la soulevons que pour mémoire.

¹ Bonnet, *Traité des maladies articulaires*, t. II, p. 152.

Dans la *période d'état*, la plupart des phénomènes que nous venons d'étudier s'exagèrent. Les douleurs diminuent d'intensité et même disparaissent. La partie liquide du sang s'est chaque fois résorbée, laissant néanmoins des caillots plus ou moins volumineux qui remplissent les culs-de-sac synoviaux.

On sent à la palpation une tuméfaction semi-molle.

La synoviale paraît épaissie.

La déformation de l'article paraît définitivement installée. Les troubles fonctionnels s'affirment et le malade s'aperçoit que petit à petit tel mouvement se limite, tel autre devient impossible. Tantôt on perçoit des craquements en faisant mouvoir le membre malade, tantôt on éprouve la sensation d'un corps étranger articulaire.

L'atrophie musculaire devient peu à peu manifeste. Rien à noter toujours du côté de la peau. Elle a pu présenter quelque temps au pourtour de l'articulation malade une teinte ecchymotique, mais elle a bientôt repris sa coloration naturelle.

Elle n'est jamais le siège comme pour les arthrites tuberculeuses de vascularisation prononcée, ni d'élévation de température.

A cette période succède la *troisième* qui est celle des contractures, des ankyloses et des déformations articulaires. Or le fait important et qu'il faut souligner, c'est que cette succession se fait sans fracas mais insidieusement en l'absence de toute réaction inflammatoire.

Dans l'ostéo-arthrite tuberculeuse, le tableau clinique est plus dramatique. Les fongosités, en raison de leur travail dégénératif se convertissent en pus et cette évolution s'accompagne de phénomènes fébriles. On assiste

ensuite à la formation d'abcès intra et extra-articulaires dont le contenu se livre passage à l'extérieur par des trajets fistuleux.

Pour l'arthropathie hémophilique, la marche est tout autre. Elle s'explique par la double action du séjour prolongé du sang dans l'articulation et par la répétition des hémorragies.

C'est grâce à elle que se fait alors ce travail occulte, lent mais continu de destruction et de prolifération, sans abcès, sans fistule et sans fièvre qui déterminera cependant des désordres graves dans l'articulation.

Il ne faut pas exclure malgré cela la possibilité de la guérison locale ou tout au moins de l'amélioration. La terminaison que nous venons de décrire en premier serait celle de la forme grave. On doit en admettre une autre, celle d'une forme légère caractérisée par des décharges sanguines moins abondantes et moins fréquentes qui ne détermineraient pas des désordres irréparables.

Notre malade Bustin (v. observ.) en est la preuve.

Il a eu plusieurs poussées hémorragiques dans ses coudes ainsi que dans d'autres articulations qui ont déterminé d'assez notables troubles fonctionnels et aujourd'hui cependant il a recouvré toute l'intégrité de ses mouvements.

Symptômes généraux. — Les sujets atteints du genre d'arthropathie que nous avons décrit ne présentent pas de température générale. Quelques auteurs ont signalé cependant une élévation thermique au moment des hémorragies intra-articulaires et de même pendant la formation des hématomes parfois concomitants. On n'a pas noté de frissons, de céphalalgie, d'anorexie, enfin tout le cortège des désordres

fonctionnels et organiques qui caractérisent la tuberculose.

La constitution des malades hémophiles ne se fait remarquer par aucune particularité constante. En général, ils ont la peau fine, blanche, transparente, les yeux bleus et les cheveux blonds, en un mot, les attributs du tempérament lymphatique.

Il en est cependant qui offrent toutes les apparences de la force et de la santé.

Au moment des poussées hémorragiques ils deviennent parfois d'une pâleur de cire et peuvent présenter quand l'épanchement est considérable les signes d'une hémorragie interne (petitesse du pouls, refroidissement des extrémités).

On trouve presque toujours dans leur histoire pathologique des antécédents hémophiliques (parents atteints de la même diathèse, saignements de nez incoercibles, ecchymoses cutanées au moindre heurt contre le tégument, à la moindre pression sur la peau). Enfin ils présentent parfois dans d'autres articulations des lésions plus anciennes ayant amené des contractures ou d'autres complications plus redoutables.

CHAPITRE IV

Pathogénie et anatomie pathologique.

Il nous paraît inutile d'appeler au secours de notre cause les théories de l'hémophilie en général et de donner de l'importance dans la production des arthropathies, au système nerveux, aux altérations vasculaires ou à celles du sang. La pathogénie de ces affections, dit Maclaure, se réduit à ces deux facteurs : « Hémorragies intra-articulaires à répétition et irritation motrice de la jointure, le malade continuant à se servir de l'articulation dans laquelle le sang s'est épanché. » Le patient en effet, atteint brusquement d'hémarthrose est au début condamné au repos, car la tension articulaire détermine chez lui des douleurs très vives; mais la période douloureuse est courte, la tension diminuant avec la régression de l'épanchement, le sujet se croyant guéri se ressert de nouveau de son articulation. Que les hémorragies se succèdent, les mêmes phénomènes se reproduiront et les désordres articulaires

iront en s'accroissant jusqu'à déterminer l'impotence et la difformité.

Le sang épanché est donc seul coupable. C'est lui qui, par son abondance, par sa lenteur à se résorber, son séjour prolongé et son organisation est la cause des désordres que nous avons décrits.

Les autopsies que Kœnig¹ a eu l'occasion de pratiquer, celles du chirurgien anglais Bowlby, jettent un peu de lumière sur l'anatomie pathologique encore inconnue de ces arthropathies.

Il est à remarquer que si leur tableau clinique ressemble à s'y méprendre à celui que nous offre la tuberculose articulaire, les lésions que déterminent les deux processus sont absolument différentes.

Les altérations qui se montrent à l'autopsie aux yeux de l'observateur ont bien des caractères de l'arthrite sèche ou déformante qui, au dire de Quénu, n'est pas une maladie spéciale mais plutôt un mode de terminaison particulier de toute arthrite chronique.

Chez nos hémophiles, la partie séreuse de l'épanchement disparaît assez rapidement, mais la partie solide s'organise. Voici ce que Kœnig trouva chez un de ses malades. « Une couche fibreuse brunâtre recouvrait toute la surface interne de la synoviale, présentant la résistance d'un feutrage épais. De la synoviale partaient des touffes de fibres flottantes dans la cavité articulaire et colorées de pigment sanguin. Les cartilages étaient ulcérés et dégénérés. »

A. Bowlby et le Dr Legg s'expriment ainsi sur plusieurs cas d'arthropathies du genou qu'il leur fut permis d'examiner à l'amphithéâtre :

¹ Kœnig, *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1891.

« Les altérations cartilagineuses que l'on trouve à l'examen microscopique sont précisément semblables à celles que l'on observe dans l'arthrite déformante. Le cartilage est usé et fibreux aux points où il supporte les plus fortes pressions. En certains endroits, il est complètement disparu et l'os sous-jacent est à nu. Sur les bords des condyles fémoraux au contraire, il y a des saillies d'os nouveau recouvertes par des masses nodulaires de cartilage. »

Bowlby fait ensuite remarquer que les deux états morbides dont nous venons de parler, diffèrent néanmoins par un détail ; à savoir, une tendance marquée chez les hémophiles à la formation d'adhérence fibreuse entre les deux surfaces cartilagineuses.

Il est profondément regrettable que ces autopsies aient été faites avec aussi peu de soin. Etant donné la rareté des faits et les superbes occasions qui se présentaient à leurs auteurs d'éclairer la question, pourquoi avoir négligé de mentionner avec plus de précision l'état de la synoviale ? L'étude microscopique de cette dernière aurait peut-être permis d'y constater des lésions analogues à celles que l'on trouve dans l'hématocèle vaginale et dont l'interprétation aurait été utile.

Dans l'hématocèle vaginale, dont le terme de pachyvaginalite donne une notion plus exacte, le mode de formation des néomembranes rappelle le développement des couches stratifiées de la pachyméningite, la mieux étudiée des inflammations chroniques des séreuses.

Dans la pachyvaginalite les caillots s'organisent, forment en s'élargissant et en se soudant peu à peu les uns aux autres une fausse membrane qui arrive à tapisser la cavité interne de la séreuse. Les globules blancs emprison-

nés dans les mailles deviennent d'abord des cellules étoilées puis à prolongements, enfin l'adhérence entre les deux enveloppes s'établit plus intimement.

Des pointes angioplastiques ne tardent pas à traverser l'épithélium et, poursuivant leur évolution, deviennent de véritables vaisseaux sanguins qui s'abouchent aux vaisseaux sous-séreux.

Ces capillaires ont d'énormes dimensions, ce sont pour la plupart de petites artérioles possédant une tunique moyenne et une tunique adventive. Les anastomoses sont rares entre les vaisseaux de la néomembrane et ceux du tissu sous-séreux ; aussi les adhérences bien que gagnant chaque jour en résistance ne sont jamais très intimes. La séreuse sous-jacente conserve son apparence normale et il est de la plus grande facilité de la détacher de la nouvelle membrane.

La fragilité des parois vasculaires en explique la facile rupture et les hématomes qui s'accumulent entre la séreuse et la néomembrane.

Que la collection se résorbe ou reste liquide, elle appelle une nouvelle formation fibrineuse d'où résulte un nouveau placage de nouvelles néomembranes, des formations vasculaires nouvelles avec de nouvelles hémorragies. C'est ainsi que la séreuse accumule ses stratifications.

Ne peut-on pas admettre que dans l'articulation d'un sujet hémophile les choses se passent de même ? Très probablement et telle est l'opinion de M. Gangolphe, la diathèse explique la prédisposition initiale aux hémorragies intra-articulaires. L'épaississement de la synoviale que l'on sent à la palpation et qui a donné lieu à de fausses interprétations, ne peut être produit que par la fausse

membrane et ses nombreux vaisseaux, « la couche brunâtre » dont parle Koenig.

En résumé, les hémarthroses du début produisent une distension violente de la synoviale entraînant également celle des liens fibreux qui l'entourent. On observe parfois de véritables hernies de la séreuse à travers le surtout ligamenteux.

La synoviale à cette période est rouge, gonflée, vascularisée jusque dans ses moindres replis.

Quand l'arthropathie proprement dite est installée avec la symptomatologie qui simule celle de la tumeur blanche, on trouve alors une synoviale qui a été distendue puis relâchée à plusieurs reprises, tapissée intérieurement d'une couche plus ou moins épaisse de tissu fibreux néoformé. En certains points on observe de véritables touffes de même constitution flottantes dans l'articulation. Les culs-de-sac sont comblés par un ou plusieurs caillots plus ou moins organisés.

Ici nous ouvrons une parenthèse et nous ferons remarquer que les lésions anatomiques que déterminent les poussées sanguines intra-articulaires chez l'hémophile tiennent à la fois des deux processus morbides qui accompagnent le rhumatisme et la syphilis.

Comme le fait remarquer, M. Gangolphe, dans son remarquable ouvrage¹: « Les *déformations dans l'arthrite rhumatismale* sont dues à des productions souvent énormes, cartilagineuses et osseuses. Dans l'arthrite syphilitique tertiaire il y a déformation par suite de la destruction plus ou moins étendue des surfaces cartilagineuses. »

¹ Gangolphe, *Maladies parasitaires des os*, 1894.

Le sang dans l'arthropathie hémophilique agit comme ces deux diathèses. Les cartilages subissent l'altération velvétique de Redferu dont la conséquence est la dégénérescence, la disparition des cartilages et la dénudation complète des extrémités osseuses articulaires. En certains points les cellules cartilagineuses proliférées constituent des ecchondroses dont l'ossification peut produire des ostéophytes. Cependant les surfaces osseuses privées de leur cartilage diarthrodial se soudent, si le malade reste immobilisé, ou bien encore, s'usent, se déforment, laissant une articulation absolument ballante.

Les ligaments intra-articulaires peuvent être aussi détruits.

Ces derniers désordres ne s'observeraient que dans la phase terminale à *forme grave* des arthropathies que nous étudions.

Dans la forme *benigne*, au contraire, les lésions se réparent et si la *restitutio ad integrum* n'est pas obtenue, le gonflement disparaît et le membre peut recouvrer en partie ses fonctions.

Le contenu de l'articulation est constitué par du sang pur en plus ou moins grande abondance, par du liquide séro-sanguin contenant en suspension des lobules graisseux et des caillots cruoriques ou organisés suivant que le moment de l'examen est plus ou moins éloigné des poussées hémorragiques.

On manque de renseignements sur les altérations que peut présenter l'état anatomique du sang des hémophiles, on a remarqué cependant une profonde modification de la coagulabilité.

Chez le malade de Tardieu, le sang retiré par la ponc-

tion avait un aspect sérieux, sa densité était abaissée, sa richesse en matières colorantes amoindrie. Six heures après la saignée, le sang n'était pas coagulé.

Pour Hayem, ce retard de la coagulabilité sans altération définie d'éléments anatomiques, tient à *une altération chimique du plasma*.

Il ajoute que certaines substances albuminoïdes ont la propriété d'entraver la coagulation et que les hémophiles auraient un sang analogue à celui des animaux peptonisés.

Au sujet de cette lenteur à la coagulation, M. Gangolphe nous a rapporté l'exemple curieux d'un malade qu'il eut l'occasion d'observer lors de son internat à l'Hospice de l'Antiquaille dans le service de M. le professeur Gailleton.

Un individu, âgé de trente-cinq ans environ, entra à la clinique pour se faire opérer d'un phimosis consécutif à des chancres mous.

Le malade présentait toute l'apparence d'une vigoureuse santé. Il avait constaté chez lui une certaine facilité à saigner et avant qu'on lui fasse la circoncision, il prévint.

Comme quelques jours auparavant l'ouverture d'un bubon s'était passée très simplement, on n'attachait pas d'importance à son observation. L'opération fut pratiquée avec tous les soins désirables et fut suivie d'un épouvantable hémorragie.

Un sang fluide, rosé, ressemblant à de l'eau teintée ne cessait de s'échapper de la plaie préputiale.

M. Gangolphe plaça des serre-fines sur tout son pourtour, mais dut les retirer rapidement, car le sang s'infiltrant, fit prendre à la verge un volume énorme. Il les

remplâça par des pinces hémostatiques larges et installa deux infirmiers au chevet du patient pour arroser jour et nuit la plaie avec de l'eau de Pagliari glacée.

Tous les agents hémostatiques furent employés ; le sang coulait toujours.

Le malade pâle, exsangue, s'affaiblissait de jour en jour ; le chef de service le déclara perdu.

M. Gangolphe pensa qu'il fallait gagner du temps ; que peut-être si quelque inflammation survenait, l'hémorragie pourrait être enrayée.

Il eut l'idée en dernier ressort de recouvrir la plaie avec de la colophane réduite en poudre et des toiles d'araignée. Un infirmier préposé à la surveillance du patient ajoutait ces mêmes substances à la masse aussitôt qu'elle était traversée par le sang. Le gland finit par être recouvert. L'urine se livrait passage à travers ce magma.

Ce moyen thérapeutique fut couronné de succès. De l'inflammation se déclara et l'hémorragie s'arrêta. Quand le malade quitta l'hôpital, la cicatrisation était complète, le résultat opératoire excellent au point de vue esthétique et l'état général considérablement relevé.

CHAPITRE V

Diagnostic.

Étant donné les différentes phases de l'arthropathie hémophilique et la diversité des symptômes que l'on observe, on conçoit combien le diagnostic de cette affection est parfois difficile et qu'il ait pu donner lieu à des erreurs profondément regrettables.

Les deux cas malheureux de Kœnig montrent assez combien il est important de reconnaître la lésion à laquelle on a affaire dans le double intérêt des malades et du chirurgien.

Quand l'affection débute elle présente le tableau clinique de l'hémarthrose. Son diagnostic est généralement facile et il suffit d'avoir l'attention éveillée sur son existence pour la reconnaître immédiatement.

Son apparition brusque, spontanée, sans cause extérieure empêche de songer à la variété la plus fréquente, l'hémarthrose traumatique. Mais ce symptôme qui a une grande valeur s'accompagne d'autres signes qui permettent

de distinguer nettement l'hémarthrose des Blutern ; tels que, la jeunesse du sujet, son sexe, il est presque toujours du genre masculin, surtout enfin ses antécédents hémophiliques héréditaires ou personnels. Outre les commémoratifs, on aperçoit souvent des ecchymoses sous-cutanées tout autour de la jointure malade ainsi que des taches verdâtres qui apparaissent dans des régions plus ou moins éloignées.

Il sera donc relativement simple de distinguer aussi, étant donné ces caractères, l'hémarthrose hémophilique de l'hémarthrose symptomatique d'un néoplasme synovial ou osseux, de l'hémarthrose d'origine nerveuse, enfin de celle que l'on observe au cours de certaines affections hémorragiques infectieuses tels que le scorbut et le purpura.

Quand l'épanchement primitif ne se résorbe pas complètement, que d'autres décharges sanguines se produisent successivement, la panarthrite est installée et c'est alors avec les manifestations articulaires de la tuberculose que le diagnostic s'impose.

Il peut être alors fort difficile, car les symptômes que présente l'affection donnent à penser soit à l'*hydrops tuberculosus*, soit à l'ostéo-arthrite fongueuse, à la tumeur blanche proprement dite.

Les signes de l'hydarthrose tuberculeuse sont tellement semblables à ceux de l'arthropathie hémophilique que l'on s'explique facilement les méprises auxquelles le diagnostic a donné lieu.

Là encore, l'âge peu avancé du malade, les commémoratifs, les poussées hémorragiques successives toujours avec ce caractère bien marqué de spontanéité, la pré-

sence parfois de contractures déjà anciennes dans d'autres articulations devront fixer sérieusement l'attention.

C'est à ce moment, fait remarquer Mauclaire, que l'intervention du médecin qui, le premier, a observé les débuts, est de la plus grande utilité, car il a vite renseigné le chirurgien sur la vraie nature de l'affection en lui apprenant la brusquerie de son début et sa marche lente, progressive par poussées.

A mesure que l'arthropathie hémophilique avance en âge et que les désordres qu'elle présente s'accroissent, son tableau clinique ressemble à la véritable ostéo-arthrite fongueuse. Cependant elle s'en distingue toujours nettement par ce fait, l'absence complète de tout phénomène inflammatoire. Tandis que la tuberculose aboutit généralement à la suppuration, jamais on ne trouve dans les manifestations articulaires ayant pour cause l'hémophilie, des abcès et des fistules.

L'état général du malade fournit en outre de précieux renseignements.

Quand les déformations, les contractures, les ankyloses sont établies, le diagnostic différentiel entre l'ostéo-arthrite tuberculeuse et l'arthropathie hémophilique se précise de plus en plus.

Dans le dernier cas, on a vu les troubles fonctionnels augmenter peu à peu et la difformité succéder à un travail lent occulte ; tandis que dans le premier, on les voit nettement découler de désordres apparents à marche beaucoup plus dramatique.

On fera le diagnostic avec le rhumatisme chronique ; celui-ci produit en effet des déformations articulaires analogues à celles que déterminent les poussées hémophiliques

intra-synoviales. Si l'on considère cependant l'âge avancé des sujets entachés du vice rhumatismal et la marche de l'affection par poussées successives séparées nettement par des intervalles de santé, on ne pourra faire confusion. Les lésions rhumatismales se manifestent de plus, simultanément, sur un grand nombre d'articulations, particulièrement sur les petites et au pied. Elles entraînent des déformations caractéristiques, mais elles s'accompagnent le plus généralement, et c'est là un détail important, de lésions viscérales : endocardites, péricardite et pleurésies.

Dans la panarthrite des saigneurs, on note de l'apyrexie, de la brièveté dans la durée des douleurs, une absence complète d'élévation de température locale et de modification des téguments.

L'arthrite sèche est aussi indolente. Elle présente également des craquements, des ecchondroses et des ostéophytes qui ont une consistance dure et caractéristique. Le diagnostic, malgré cela en est facile, car on rencontre cette affection surtout chez les vieillards et en l'absence de tout phénomène hémorragique.

Pendant la vie, étant donné les caractères particuliers de l'arthrite déformante et des diverses arthropathies, tabétiques, hystériques, syphilitiques, blennorragiques, la confusion n'est pas possible avec l'affection que nous avons décrite, surtout lorsque l'examen de l'état général et les commémoratifs auront permis au praticien de dépister l'hémophilie.

Si le diagnostic des arthropathies hémophiliques est parfois fort difficile, le pronostic à en tirer ne l'est pas moins, étant donné leur marche irrégulière sans évolution typique.

Chez quelques-uns de nos malades, on a pu constater l'amélioration, voire même la guérison ; chez d'autres, l'affection a subi une évolution plus grave dont l'impotence et la difformité ont été les conséquences.

Ce qui assombrit surtout le pronostic, ce ne sont pas tant les désordres articulaires que la cause qui les détermine, la diathèse hémophilique.

Comme celle-ci se manifeste de tous côtés, extérieurement, dans les articulations, sous les téguments, dans les organes mêmes, l'existence des hémophiles est constamment menacée et il est permis de concevoir qu'une hémorragie cérébrale peut leur être brusquement fatale.

CHAPITRE VI

Traitement.

Quand le médecin se trouve en présence de sujets hémophiles, la première indication qu'il doit remplir est d'employer tous les moyens usités pour combattre leur diathèse. La thérapeutique n'est pas aussi désarmée qu'on le croyait autrefois.

Dans les familles hémophiliques, la prophylaxie doit commencer à la naissance. Le médecin devra donc défendre l'allaitement aux mères atteintes de cette curieuse affection. Il invitera les parents à surveiller l'éducation de leurs enfants, à leur interdire les exercices trop violents, les jeux qui les exposent à se blesser.

L'hémophilie étant une affection des pays du Nord se trouve atténuée dans les contrées méridionales.

H. Gintrac¹ cite le cas d'un jeune homme qui présentait des épistaxis à répétition qui mirent sa vie en danger. Il l'envoya à Nice en désespoir de cause et ses saignements

¹ H. Gintrac, *Dict. de méd. et chirurg. prat.*, t. XVII, p. 363, 1873.

de nez cessèrent pour recommencer à son retour à Paris.

L'hydrothérapie tonifiant les tissus est un excellent moyen.

Enfin il faut combattre les phénomènes congestifs avec suractivité cardiaque et tendance aux fluxions, prodromes des poussées hémorragiques. Contre l'état fluxionnaire, on fera de la dérivation intestinale au moyen du sulfate de soude. Dans les cas où la suractivité de l'action cardiaque se traduit par l'accélération du pouls, on prescrira de la digitale.

On a employé également à l'intérieur tous les médicaments hémostatiques. On préconise spécialement le tanin, l'ergotine, l'ergotinine, l'acétate de plomb et les préparations martiales.

Mais ce que nous venons de dire se rapporte à l'hémophilie en général; et ce qu'il importe d'exposer, c'est le traitement curatif des arthropathies.

Et d'abord, quelle conduite doit-on tenir en présence d'une hémarthrose spontanée chez un sujet hémophile? Le traitement peut se résumer en trois mots: immobilisation, compression, lotions froides.

Malgré la protestation du malade on prescrira immédiatement le repos absolu et, le seul moyen qui permette de l'obtenir, c'est l'immobilisation de l'articulation par une gouttière ou une attelle plâtrée ne comprenant que la demi-circonférence du membre.

De cette façon tout en condamnant la région à l'immobilité on peut encore pratiquer de la compression.

On applique, sur l'article gonflé et tendu, deux ou trois couches de coton et on les maintient en place au moyen de tours de bande suffisamment serrés.

De cette façon on diminue la tension et, par le fait, l'élément douleur si pénible, et on favorise également la résorption de l'épanchement. Entre temps, on pratiquera des lotions froides.

A la période de la panarthrite, il est une règle thérapeutique fondamentale de laquelle on ne devra jamais se départir, d'après Koenig : c'est qu'il faudra s'abstenir de toute intervention opératoire, exception faite, dit-il, de la simple ponction parfois indiquée.

Koenig recommande ce procédé qu'il considère non seulement utile au malade mais aussi au chirurgien, car il lui permet d'établir son diagnostic avec fermeté. Il l'a employé quatre à cinq fois. Il a obtenu deux guérisons complètes et toujours une amélioration notable. Une hémorragie consécutive ne s'est jamais déclarée.

Ce moyen thérapeutique nous semble trop dangereux pour être conseillé.

Le traitement de choix sera donc l'immobilisation et la compression associées à l'hydrothérapie.

Quand le gonflement articulaire sera bien diminué, on fera alors exécuter au patient des mouvements passifs, mais surtout prudents.

Le savant clinicien allemand insiste beaucoup sur ce point. Le malade, qui ne souffre pas, serait tenté si l'on s'en rapportait à lui, à faire des mouvements trop vifs ou forcés qui pourraient déterminer dans l'articulation une nouvelle décharge sanguine. Dans dix cas, Koenig a obtenu ainsi des succès.

Quand l'arthropathie est arrivée à la dernière période, à savoir celle de déformations et de destruction, la thérapeutique devient à peu près impuissante et tous les efforts

du chirurgien tendront alors à corriger les attitudes vicieuses au moyen d'appareils appropriés.

Il est bien certain, d'autre part, qu'au milieu de tous ces phénomènes, on ne devra pas négliger l'état général des sujets et qu'il faudra le relever ou le soutenir par une médication appropriée.

OBSERVATION I

Hæmorrhagie diathesis synovitis of Knee relieved
(Thompson H., *Medical Times*, London, 1875).

Exemple d'hémarthrose chez un hémophile avéré (hémophilie héréditaire). — Traitement par l'immobilisation et lotions évaporantes. — Douleurs du début persistent trois jours. — Le malade entre en convalescence au bout de peu de temps.

Charles U..., six ans et demi, entre le 18 juin 1874 à l'hôpital. Enfant frêle et délicat. A peu près tous les deux mois, l'enfant a de violentes épistaxis qui se continuent plus ou moins pendant huit à dix jours.

Hémostase très difficile. Si le patient se coupe, il saigne toujours beaucoup. S'étant un jour mordu la langue, il a continué à saigner huit jours après.

Le moindre contact presque laisse une ecchymose.

Son grand-père et sa grand'mère, toujours en bonne santé, sont morts très vieux. Le père âgé de quarante-quatre ans se porte très bien actuellement, mais quand il était enfant, il a beaucoup souffert d'hémorragies nasales. La mère s'est toujours bien portée. Le frère de son père se porte bien, mais il a eu beaucoup d'épistaxis. Le père a facilement des ecchymoses. Le frère âgé de treize ans a la même tendance à saigner.

Un autre frère saigne aussi facilement, mais sans comparaison avec ses deux frères.

Deux enfants de la même famille sont morts jeunes.

Il y a cinq semaines environ, un genou de ce malade a commencé à enfler et causa pendant trois jours de vives douleurs.

L'articulation du genou était chaude et œdémateuse, on y mit des cataplasmes et la douleur diminua.

19 juin. — On met la jambe en gouttière et on la traite par des lotions évaporantes.

22 juin. — Douleurs et gonflement semblent diminués.

25 juin. — Le patient peut plier son genou plus facilement, l'œdème a disparu.

Quelques jours après, il quitte l'hôpital convalescent.

Observations de trois cousins germains, recueillies à l'infirmerie des enfants de Liverpool.

Chez tous trois, *hémophilie indéniable et poussées hémorragiques multiples intra-articulaires*.

Notes and family history of cases of hæmophilia.

Wightman (J. P.) *Lancet*, London, 535, 1894.

1^{re} OBSERVATION. — D. J., âgé de treize ans, entré le 28 novembre 1893, a eu plusieurs hémorragies graves succédant à de légers traumatismes, extraction de dents, etc., et aussi plusieurs hémorragies extra-péritonéales dues à l'action de grimper ou de sauter.

A l'admission, on observe que l'enfant souffre beaucoup et est plutôt pâle. Le genou gauche est fortement distendu par du liquide. Décoloration de la peau du côté interne de l'articulation qui est en légère flexion. Tous les mouvements du membre causent des douleurs aiguës. La hanche droite est légèrement fléchie. Il y a plénitude, dureté et œdème à la palpation dans la fosse iliaque droite s'étendant presque jusqu'à l'ombilic, mais pas en arrière du côté du sacrum. Matité à ce niveau.

Pas de signe d'épanchement dans la cavité péritonéale. Urine normale.

L'enfant resta à l'hôpital six semaines et fut évacué en gouttière.

Le genou était encore assez gonflé et plus enflammé que celui du côté opposé.

Tous les signes d'effusion extra-péritonéale avaient disparu.

Le 31 janvier 1894, le patient rentra avec gonflement et œdème du cou-de-pied droit.

Il fut renvoyé le 14 février, le genou gauche et le cou-de-pied droits dans un état encore anormal.

Pendant son séjour à l'infirmerie, le sommeil ne pouvait être obtenu que par des injections de morphine. Il n'y eut jamais aucun signe de formation d'hématome au niveau des piqûres.

Comme médicaments, on lui donna du perchlorure de fer.

2^e OBSERVATION. — J. G., âgé de onze ans, a eu des épistaxis spontanées, de brusques enflures du genou gauche, des hématomes à la suite de traumatismes légers.

Le genou gauche est beaucoup plus gros que le droit et l'extrémité inférieure du fémur, de même que l'extrémité supérieure du tibia paraissent fort élargies. Pas de difficulté à la marche.

La température locale de l'articulation malade n'est pas augmentée.

Actuellement, on note sous le menton un hématome consécutif à une chute.

3^e OBSERVATION. — X..., âgé de quatorze ans, souffre d'épistaxis et d'enflure du genou comme les précédents.

L'auteur ne s'en tient pas là, il donne tout au long la généalogie de cette famille de « Bluters », dans laquelle on remarque des cas d'hémophilie jusqu'à la cinquième génération.

Knudtzon H. 1895. Stockolm, *Norsk Magazin for logevidens Knaben*. L. V. 2 pp. qq. qq.

Cette affection semble rare en Norvège.

Les deux cas rapportés par Knudtzon sont relatifs à deux garçons ayant l'un onze ans et l'autre trois ans et fils de sœurs.

L'affection en question est du reste inconnue dans la famille.

Chez l'aîné des enfants, le mal fit sa première apparition il y a quelques années de cela et présente l'image d'un hydrops du genou : on ne reconnut la présence d'un *hæmarthros hæmophilomum* que lorsque sur vinrent çà et là, peu de temps après, des extravasations dans et sous la peau ayant d'1 à 10 centimètres de diamètre.

Ultérieurement, l'accumulation de liquide dans le genou aussi bien que les extravasations se répétèrent fréquemment et sans cause apparente. L'extraction d'une dent donna lieu à une hémorragie excessivement rebelle qui cessa spontanément après avoir, deux jours durant, résisté à tout traitement.

Chez le plus jeune des cousins, même image, mais sans dépôt au genou. Chez lui, de fortes hémorragies peuvent se déclarer à la suite d'une égratignure insignifiante...

A. A. Bowlby, Some cases of Joint-Disease in Bleeders.
(*Saint-Bartholomew's Hospital Reports*, p. 75, 1890.)

1^{re} OBSERVATION. — E. F., trente et un ans, première hémorragie excessive pour une extraction de dent à sept ans. A onze ans s'étant coupé la lèvre, deuxième hémorragie presque mortelle.

A dix-neuf ans, il entra à l'hôpital pour un grave épanchement sanguin dans le mollet droit qui causa presque la gangrène de la jambe. Depuis sa première enfance, il était sujet à des enflures brusques du cou-de-pied, des genoux, des coudes. Ces enflures étaient très douloureuses et après chaque attaque les articulations restaient en partie enflées, si bien qu'avec le temps la marche devenait difficile et les mouvements des extrémités supérieures gênées. Pourtant, les dernières années les attaques sont devenues moins fréquentes, de sorte que depuis plusieurs années les articulations des cou-de-pieds n'ont plus souffert du tout et les coudes et les genoux beaucoup moins qu'autrefois.

Mars 1890. — On trouve à l'examen : homme de constitution frêle et faible.

Extrémité droite inférieure. — Les muscles de la cuisse sont très atrophiés, mollet normal ; le genou est très élargi, de forme altérée, le pouls est normal, pas d'épanchement. Les épiphyses fémorales et tibiales et les bords de la rotule présentent des ostéophytes irréguliers et saillants comme c'est commun dans l'ostéoarthrite, ceux surtout pour le fémur. La synoviale paraît un peu épaissie. Extension complète, la flexion ne dépasse pas l'angle droit.

Tous les mouvements produisent des douleurs et sont accompagnés de craquements ou d'une sensation de crépitation faiblement perçue par la main, semblable à celle qu'on observe dans l'ostéoarthrite.

Le cou-de-pied et la hanche sont sains.

Extrémité inférieure gauche. — Le cou-de-pied fixé en léger équinisme est complètement ankylosé. Un peu d'épaississement des extrémités articulaires. Le genou est un peu enflé et il y a quelques petits ostéophytes sur le tibia et le fémur. Légers craquements déterminés par mouvements. Hanche gauche normale. Muscles normaux.

Extrémité supérieure droite. — Le poignet et l'articulation de la main sont normaux. Coude, peau normale. La forme des saillies osseuses est très altérée par ostéophytes. L'articulation est fixée en position intermédiaire à flexion et pronation. On peut lui imprimer un peu plus de flexion, mais la supination est impossible. A tous

les mouvements, les craquements et la crépitation marqués surtout dans pronation s'accroissent. Peu de douleur. Epaule normale.

Membre supérieur gauche. — Le coude est dans les mêmes conditions. Autres articulations normales.

2^e OBSERVATION. — A. M., dix-neuf ans, frère de E. M. Première hémorragie au moment de la dentition. Depuis, fréquentes hémorragies à la suite de coupure et d'écorchure. A plusieurs reprises, hémorragies presque fatales. Il souffrit pour la première fois d'enflure au genou à cinq ans, depuis les deux genoux sont souvent enflés.

Les coudes commencèrent à enfler à sept ans. Depuis leur état a empiré. Le genou gauche a récemment présenté une grande enflure à la suite d'un léger traumatisme. Le malade a été presque complètement condamné au lit jusqu'à la semaine dernière (juillet 1890).

Il a souffert beaucoup moins de douleurs et d'enflures de ses articulations pendant ces dernières années.

Examen actuel. — Adolescent frêle et blond.

Coude droit. — Peau normale, jointure très enflée, forme altérée, mouvements imparfaits, avant-bras en demi-pronation. Pronation complète possible, supination impossible. Extension limitée, flexion difficile au delà de l'angle droit. Mouvements non douloureux, mais accompagnés de craquements comme dans jointure de vieux rhumatisant. Tête du radius élargie, mais synoviale, non épaissie.

Poignet et épaule sains.

Coude gauche. — Articulation très enflée. En avant du condyle interne, enflure globuleuse plus grosse qu'une noix et sur la tête du radius autre saillie semblable. Ces bosselures sont molles, élastiques, fluctuantes, elles se tendent par la flexion forcée ou l'extension. Leur nature paraît être celle des kystes synoviaux en connexion avec la synoviale articulaire. La synoviale paraît épaissie. Les os peu élargis. Mouvements libres et peu douloureux, mais accompagnés de craquements.

Epaule, poignet normaux.

Genou droit. — Extrémité articulaire élargie, pas de gonflement de la synoviale, pas de douleurs aux mouvements. Extension normale, flexion bornée à demi angle droit. Extrémité articulaire présente épaissements nodulaires irréguliers.

Genou gauche — Très enflé, l'articulation est déformée, ressemblant beaucoup à l'arthrite tuberculeuse. Les dépressions de chaque côté de la rotule sont complètement effacées. Os épaissi. Mouvements très limités et douloureux. Craquements accentués à la flexion. Hanche et cou-de-pieds normaux.

Les antécédents héréditaires de ces deux personnes ne montrent aucun signe d'hémophilie. Père et mère vivants (70-60 ans). Aucune histoire d'hémophilie chez grands-parents et chez aucun des membres de la famille.

E. M. et A. M. ont quatre sœurs en bonne santé. Aucune n'est mariée. Un frère, l'aîné de la famille, mourut de crachements de sang à l'âge de deux ans et l'autre frère est en bonne santé. Ni goutte ni rhumatisme dans la famille.

3^e OBSERVATION. — R. B., trente-six ans. Lui et ses frères sont hémophiles. Il lui est arrivé de saigner pendant plusieurs jours après une légère écorchure. Il a eu une hémoptysie et a saigné sérieusement après l'arrachement d'une dent.

Il raconte qu'à sept ans son genou gauche commença à enfler et le condamna trois semaines au lit. L'année suivante, atteinte semblable et depuis ce temps la jointure est toujours faible.

Le coude gauche a aussi été pris à certains moments, mais il n'a jamais été si douloureux que le genou. Ces dernières années, le malade a eu un peu plus de répit. La cause de son admission à l'hôpital est une attaque plus sévère que d'habitude de son genou. A l'examen, on trouve un gonflement général de la jointure avec épanchement. Choc rotulien. Rougeur de la peau qui est brillante et tendue. Muscles de la cuisse et de la jambe épargnés. La jambe est légèrement fléchie et la jointure ne peut exécuter que des mouvements peu étendus. Chaleur de la peau. Dépressions latérales de la rotule effacées par tissu gonflé. Probablement épaissement de la synoviale.

Quand la jointure est mobilisée, on perçoit de la crépitation et des craquements. Les extrémités articulaires paraissent altérées comme forme et épaissies. Sur la rotule dont l'examen est plus facile, on peut sentir distinctement un nodule d'os nouveau. Les autres articulations du membre inférieur sont normales. Le coude gauche est légèrement fléchi, flexion et extension complètes impossibles. L'avant-bras est en demi pronation. Supination complète impossible.

Tête du radius élargie. Epaississement des parties molles. Les mouvements déterminent beaucoup de craquements, mais pas de douleur.

Coude gauche atteint d'une affection analogue beaucoup moins avancée.

Observations dues à l'extrême obligeance de M. le professeur agrégé Rochet, et publiées sous sa direction par notre ami G. Gayet. (*Gaz. hebdom.*, 1895.)

OBSERVATION I

Jeune homme, âgé de seize ans. Rien de particulier dans les antécédents héréditaires, rien non plus de bien saillant dans son histoire pathologique, si ce n'est précisément de l'*hémophilie* nette (saignements de nez incoercibles, ecchymoses cutanées au moindre heurt contre le tégument, à la moindre pression sur la peau, etc.).

Depuis dix-huit mois environ, le sujet se plaint de douleurs articulaires répétées, à déterminations multiples, et qui ont même fait penser à du rhumatisme à un moment donné. Ce qui l'amène voir un chirurgien, c'est surtout l'état de ses coudes. Ces deux articulations sont tuméfiées, douloureuses à la pression, avec mouvements de flexion et d'extension limités. L'empâtement siège surtout à la face postérieure de l'article, sur l'insertion tricipitale. La peau est un peu tendue tout autour de la jointure. Il n'y a pas de craquements articulaires.

Quelques jours après son entrée au service, le malade présente une nouvelle poussée articulaire du côté des genoux. Les signes du côté de ces jointures sont les mêmes que ceux observés pour les coudes.

Bientôt apparaissent de nouveaux signes extérieurs qui mettent sur la voie du diagnostic, jusque-là hésitant. Au niveau du coude, puis autour des genoux se montrent des ecchymoses, diffusées sur une large surface autour des jointures malades et s'étendent de là comme d'un centre en mourant vers les parties voisines. Peu à peu, la douleur, le gonflement diminuent dans les régions articulaires malades. Et, au bout de quinze jours ou trois semaines, il ne reste plus qu'une limitation assez marquée, mais non douloureuse des mouvements de la jointure.

Enfin, comme pour confirmer encore le diagnostic de décharge sanguine, d'origine hémophilique, du côté des articulations, apparaît un nouveau symptôme tout à fait caractéristique. Le malade était presque guéri de tous ses accidents articulaires quand, un matin, on le trouve étendu sur le dos, avec de vives souffrances dans la région ilio-fémorale, et dans l'attitude classique d'une psoïte aiguë (flexion, abduction et rotation en dehors de la cuisse). Toute la fosse iliaque et la partie supérieure de la cuisse sont le siège d'un empâtement dur, diffus, très douloureux, formant plastron. La veille, le malade ne présentait rien de semblable.

C'était un hématome diffus, produit brusquement dans la gaine du psoas et qui, du reste, par la perte de sang rapide et assez considérable qu'il avait soustrait à la circulation, mit le malade dans un état alarmant et demi-syncopal d'anémie aiguë pendant plusieurs jours. Pendant tout ce temps le malade se plaignait de douleurs violentes tout le long de la cuisse.

Cet hématome mit longtemps à se résoudre. Il disparut cependant sans qu'on fût obligé de l'évacuer.

La température de ce malade n'a malheureusement pas été prise pendant les poussées articulaires; elles est restée normale lors de l'hématome du psoas.

OBSERVATION II (M. Rochet).

Petit malade de douze ans, assez bien portant, mais de constitution frêle et délicate. Depuis un an a présenté des signes d'*hémophilie*. Il a eu à plusieurs reprises des hémorragies sérieuses par le nez, et même par les gencives. Ecchymose facile.

Un jour, sans cause apparente, il est pris de douleurs extrêmement vives dans le bras gauche, avec gonflement rapide des parties molles dans toute la circonférence du bras, et presque dans toute sa longueur. Ce gonflement s'accroît rapidement, et quand le médecin revoit l'enfant, vingt-quatre heures après sa première visite, il trouve la région extrêmement dure et tendue¹ avec peau luisante à la surface et comme une teinte brunâtre dissimulée par-dessous. La moindre pression, le moindre contact sur ce tégument tendu à l'excès sont horriblement douloureux. En raison de ce tableau symptomatique, en raison de la température montée aux environs de 39 degrés, le praticien eut peur d'un phlegmon suraigu et fit entrevoir la possibilité d'une opération. La famille se refusa tout à fait à cette proposition, et on fut obligé d'attendre.

On n'eut pas, tout d'abord, lieu de s'en repentir, car quelques jours après ce début à grand fracas, l'empatement avait diminué notablement, les douleurs étaient beaucoup moins vives, et une large ecchymose apparaissait le long du bras. C'est alors seulement que le mal fut rapporté à sa véritable origine, l'hémophilie du sujet, et on en eut bientôt la confirmation.

L'hématome se comporte, absolument comme dans un de nos cas. Il se ramollit au point de donner la sensation d'une immense poche fluctuante, prête à s'ouvrir. Les parents, consentirent cette fois à l'ouverture de ce qu'ils croyaient être un abcès, et l'incision de la poche ne donna issue qu'à un liquide sanguinolent et à une grande quantité de caillots.

OBSERVATION III (Rochet).

M. Pierre, âgé de neuf ans, né à Aveize (Rhône), entre le 22 septembre 1894 à l'hospice de l'Antiquaille, salle Saint-Mathieu.

Père bien portant, mère cardiaque; sœur bien portante. Personnellement, ni affections pulmonaires, ni affections nerveuses.

Depuis sa naissance, hémophilie qui paraît diminuer ces dernières années. Epistaxis longues et répétées, hémorragies abondantes pour la moindre lésion cutanée (durant plusieurs jours). Les ecchymoses sont toujours très considérables, noires, lentes à guérir.

Il y a environ trois mois, chute sur le genou droit; l'articulation enfle le lendemain; douleurs à la pression. Au bout de huit jours l'enflure disparaît.

Il y a deux mois, nouvelle chute à la suite de laquelle le genou grossit, devient douloureux, la jambe entière enfle aussi. Douleurs violentes, la jambe est en flexion à 25 degrés environ. Au bout de quinze jours, la douleur et l'enflure disparaissent, mais la flexion de la jambe persiste ainsi qu'une grosseur mal limitée à la partie interne du genou.

A l'entrée, la jambe n'est pas enflée, elle est en légère flexion sur la cuisse, le genou est un peu gros, empâtement sur les côtés du ligament rotulien; point nettement douloureux en arrière, dans le creux poplité; l'aspect général est celui d'une tumeur blanche et à forme d'*hydrops tuberculosus* très tendu.

L'enfant boite un peu depuis le début des accidents.

Pendant la nuit qui a suivi l'entrée, la jambe a commencé à enfler. Le lendemain, l'aspect avait totalement changé. La jambe tout entière était enflée, peau tendue, lisse, réseau veineux sous-cutané très apparent au genou. L'enfant pousse des cris dès qu'on appuie sur le membre, surtout le long du tibia. L'aspect général est celui d'un phlegmon diffus de la jambe, sauf que la coloration est plutôt pâle, rosée seulement à la partie supérieure.

On immobilise le membre dans une gouttière plâtrée.

Le 27 septembre, l'enflure a encore augmenté ; mais à la partie postérieure, on trouve une coloration nettement ecchymotique jaunâtre, violacée par endroits, avec phlyctène à la partie externe. Ces signes, et les renseignements fournis par la mère permettent de poser le diagnostic d'hématome chez un hémophile.

15 octobre. — On pratique une incision. Il sort une sérosité sanguinolente, épaisse, semblable aux épanchements décrits par Morel-Lavallée. En outre, le doigt permet de reconnaître de très gros caillots, dont le poids total atteint 230 grammes. On retire ces caillots et on referme la plaie. Tamponnement à la gaze iodoformée.

28 janvier 1895. — Le malade a encore un peu de flexion de la jambe qu'il ne peut étendre complètement. Il marche assez difficilement, par suite de la raideur articulaire du genou et du cou-de-pied.

L'hématome est complètement guéri.

Voici une observation que nous avons eu l'occasion de recueillir pendant notre secrétariat à la clinique chirurgicale de M. le professeur Ollier. Elle nous a été complétée par notre ami le Dr Durand, professeur agrégé à la Faculté ; nous l'en remercions vivement. Nous laisserons à la fin la parole au malade lui-même qui nous a écrit pour nous donner les derniers détails sur son état actuel.

Burtin Léon..., dix-huit ans, entré à l'Hôtel-Dieu de Lyon (salle Saint-Sacerdos, n° 23) le 15 octobre 1893.

Pas trace d'hémophilie dans ses antécédents héréditaires.

Grands-parents encore de ce monde, bien portants. Père et mère jouissent d'une santé excellente.

Le malade a deux sœurs ; l'une de vingt-trois ans, l'autre de quinze ans, qui n'ont jamais présenté aucun phénomène hémophilique.

A noter que la mère fit une chute au septième ou huitième mois de la grossesse de son fils.

Le malade a toujours été nettement hémophile.

Les saignements de nez ont débuté vers l'âge de deux ou trois ans. A dater de cette époque les épistaxis se renouvelèrent presque tous les mois, sans date fixe. Pour la moindre coupure le sang saignait abondamment et la plaie suintait pendant parfois plusieurs jours.

Le moindre heurt produisait une ecchymose qui mettait environ huit jours pour disparaître.

Jusqu'à l'âge de neuf ans, il n'eut pas d'hémarthrose. A cette époque, il fit une chute sur le genou gauche replié et rentra à la Charité dans le service de M. le Dr Levrat. Il prétend qu'il s'était fracturé la rotule.

Deux mois et demi d'immobilisation lui permirent de se rétablir complètement.

Pendant son séjour dans cet hospice, il présenta une hémarthrose considérable spontanée du genou droit encore actuellement malade.

M. Levrat fit appliquer plusieurs vésicatoires et l'épanchement diminua, mais le genou conserva toujours un peu de gonflement.

Les douleurs violentes du début, disparurent. Une marche un peu prolongée suffisait pour les réveiller.

Depuis l'âge de dix ans jusqu'à dix-huit ans, époque à laquelle Burtin rentre à l'Hôtel-Dieu, il ne se passe pas quinze jours sans qu'un épanchement avec son cortège de gonflement, de douleurs et de poussée fébrile ne se déclare dans quelque articulation.

Coudes, poignets, doigts, hanches, genoux, cous-de-pied, orteils, ont été successivement le siège d'hémarthroses.

Les douleurs, et le malade est très affirmatif, étaient très pénibles deux jours, puis disparaissaient avec le gonflement.

Les épistaxis ne cessèrent point pour cela.

Le malade un peu pâle et affaibli, au moment des hémorragies recouvrait très vite ses forces ; au bout de deux à trois jours, il ne ressentait aucune faiblesse.

En 1891, on eut l'idée de lui faire des injections de chlorure de zinc qui n'eurent que très peu d'effet.

Enfin, le genou droit présentant des poussées hémorragiques

successives et persistant à rester gonflé, la marche prolongée amenant des douleurs articulaires, l'impotence fonctionnelle commençant à s'accuser, le malade se décida à rentrer salle Saint-Sacerdos, le 15 octobre 1893.

A son entrée, on constate un genou droit assez volumineux. La tuméfaction est surtout prononcée du côté interne de l'articulation. Pas de fluctuation mais plutôt de l'empâtement à la palpation. Pas de choc rotulien. La synoviale paraît épaissie. Pas de point osseux. Pas de douleurs ni diurne ni nocturne. Peau de l'articulation de coloration normale. Les mouvements de l'articulation sont conservés.

Le malade est dans une période d'accalmie.

Quelques jours après son entrée, le diagnostic d'abord hésitant, car on pouvait penser à une tumeur blanche au début, ressortait clairement des symptômes que l'on eût l'occasion de constater peu après.

Le malade eut en effet, sous nos yeux une nouvelle poussée hémorragique, en même temps qu'apparaissait un hématome assez volumineux dans la gaine du psoas du même côté droit.

Cet hématome qui s'était accompagné de quelques symptômes de la psoïte; douleurs aiguës, attitude classique, ne tardait pas à disparaître sans laisser de trace.

L'arthropathie du genou n'était pas la seule lésion que présentait le malade à son arrivée dans le service. Il attirait également l'attention de ceux qui l'examinaient sur des douleurs qu'il ressentait au niveau de la hanche droite. Il racontait que depuis une huitaine de jours, à la suite d'un faux pas qui avait déterminé une douleur brusque et très vive dans son articulation coxo-fémorale droite, il avait renoncé à marcher.

On constatait que l'articulation était absolument libre; la mobilisation de la cuisse n'entraînant pas le bassin.

Pas de douleur à la percussion sur le grand trochanter.

Dans la fosse iliaque, tuméfaction notable.

Anesthésie sur tout le trajet du nerf crural.

Janvier 1894. — Le genou gauche présentait de l'hémarthrose.

Immobilisation. Compression ouatée. Résorption. Quelques jours plus tard, nouvelle poussée à droite.

Février. — Le poignet est envahi et l'articulation n'est pas encore rétablie que la face dorsale de la main est le siège d'un hématome spontané.

Mars. — Les premiers jours du mois, ce sont les articulations de l'index et du médius gauches qui sont prises. Le malade ne peut fléchir les doigts, l'articulation de la phalange et de la phalangine sont légèrement tuméfiées.

Peu après, les doigts symétriques de la main droite présentent les mêmes phénomènes.

15 mars. — Hématome le long du biceps (bras gauche). Ecchymose considérable. Le malade a eu simplement son bras serré assez fortement par un porteur au moment où il allait tomber.

20 mars. — Le pouce ne peut être fléchi, l'articulation phalangienne est prise.

Au coude gauche, un épanchement faisait nettement saillie en arrière.

Quelque temps après, à la suite d'une pression violente sur l'avant-bras droit, un hématome diffus se déclarait, amenant la formation de la griffe cubitale; on notait également de la paralysie.

Notre patient présenta bien d'autres phénomènes hémorragiques.

21 mars. — Après compression du genou gauche par une bande on observa des phénomènes de vaso-paralysie de tout le membre inférieur correspondant. Rougeur et chaleur intenses arrêtées nettement au point où s'arrêtait la constriction de la bande.

M. le professeur Ollier, en présence de tous les phénomènes hémorragiques que présentaient le malade, fit le diagnostic d'arthropathie hémophilique et s'abstint de toute intervention opératoire. Il prescrivit l'immobilisation et l'enveloppement ouaté maintenu par des bandes modérément compressives.

Le malade était porté à la douche froide le matin. Il prit successivement comme traitement interne, du tanin, de l'ergot, du sulfate de chaux.

Le malade quitta l'Hôtel-Dieu cette même année, en voie d'amélioration.

« Depuis deux ans, dit-il, je n'ai plus perdu de sang, mes saignements de nez ont cessé. Les grosseurs aux coudes ont complètement disparu et je n'ai jamais rien ressenti de ce côté-là. Les épanchements dans les articulations sont devenus plus rares et ne se produisent plus que dans les deux genoux et la hanche droite ».

Quand par hasard, à la suite d'une longue marche, l'hémorragie intra-articulaire se produit, elle est abondante, mais moins douloureuse et bien plus vite disparue que par le passé.

Une remarque que j'ai faite depuis longtemps, c'est que les épanchements sont bien plus fréquents pendant les grandes chaleurs que pendant l'hiver.

Observation que nous a fournie M. le professeur agrégé Gangolphe.

Au cours d'une suppléance qu'il fit à l'Hôtel-Dieu, salle Sainte-Marthe, en 1887, M. Gangolphe eut l'occasion d'examiner un jeune homme présentant une lésion d'un genou pour laquelle il posa le diagnostic de tumeur blanche. Ce malade avait de temps à autre des poussées brusques dans son articulation qui s'accompagnaient du cortège de symptômes dont nous avons parlé. On pensa à de l'*hydrops tuberculosus*.

Cet individu était en outre sujet à des épistaxis fréquentes, à des hémorragies rebelles pour la moindre coupure, enfin à tous les accidents d'une hémophilie prononcée.

M. Gangolphe, redoutant les suites d'une intervention, se borna à immobiliser et à faire de l'enveloppement mouaté compressif.

Le malade se trouva amélioré par la suite.

Cette observation, très instructive, prouve une fois de plus, la difficulté du diagnostic. Si nous la rapprochons maintenant des deux cas malheureux de Kœnig, nous pouvons en tirer la conclusion que le malade hémophile se trouve mieux d'une sage abstention que d'une intervention.

CONCLUSIONS

I. Sous le nom d'*Arthropathie hémophilique* nous désignons une affection particulière, déterminée par des hémorragies intra-articulaires spontanées et multiples chez des sujets qui présentent une prédisposition spéciale et héréditaire à saigner.

I. Au point de vue clinique, on peut diviser l'étude des arthropathies hémophiliques en trois périodes : la période de début, celle d'état et celle de destruction ou de réparation.

a) La première est caractérisée par l'épanchement sanguin primitif articulaire.

L'affection se présente sous l'aspect d'une hémarthrose se produisant brusquement mais spontanément en l'absence de tout traumatisme.

A part des douleurs, du gonflement, de la tension et de la fluctuation, on ne note aucun autre signe caractéristique.

b) La deuxième est celle de l'arthropathie proprement dite. Elle est la conséquence naturelle des désordres causés par la première hémorragie, désordres accentués par de nouvelles décharges sanguines.

C'est alors qu'il importe au clinicien de ne pas commettre d'erreur sur la vraie nature de l'affection, car celle-ci simule à s'y méprendre une ostéo-arthrite tuberculeuse.

Les commémoratifs qui montrent que le malade est hémophile ou appartient à une famille d'hémophiles, la présence d'ecchymoses sous-cutanées au pourtour de l'articulation malade ainsi que l'apparition de taches ecchymotiques sur la peau, la formation d'hématomes, l'absence enfin de toute réaction inflammatoire, seront des phénomènes qui conduiront au diagnostic.

c) Quant à la période tertiaire, tantôt elle se fait remarquer par des contractures, des ankyloses et des déformations articulaires, tantôt par la diminution, voire même la disparition des poussées hémorragiques intra-séreuses dont l'amélioration et la guérison sont les résultats.

La forme déformante de cette dernière période de l'affection se différencie nettement de celle des ostéo-arthrites tuberculeuses, car elle ne présente jamais de suppuration, jamais d'abcès intra-articulaire et de fistule.

Le travail de destruction dont l'anatomie pathologique nous a montré les ravages, est occulte, lent et insidieux.

III. Dans le traitement des hémarthroses du début, on doit se borner à remplir les deux indications suivantes :

Immobilisation absolue, compression modérée.

On peut établir une règle fondamentale de laquelle on ne devra jamais se départir, c'est qu'en présence d'une arthro-

pathie hémophilique proprement dite, il faudra s'abstenir de toute intervention opératoire.

La ponction évacuatrice de l'articulation suivie d'injection modificatrice a été préconisée par Kœnig.

Ce moyen nous semble trop dangereux.

L'hydrothérapie a donné d'excellents résultats associée avec l'immobilisation et un bandage compressif ouaté. Ceci constitue le traitement de choix.

On rétablira plus tard le fonctionnement articulaire par des mouvements passifs et prudents.

Enfin à la période ultime, à celle de destruction, la thérapeutique est à peu près impuissante. La seule indication à remplir sera alors de corriger autant que possible les attitudes vicieuses au moyen d'appareils appropriés.

Vu, bon à imprimer :
LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
OLLIER.

Vu, bon à imprimer :
LE DOYEN,
LORTET

Vu, bon et permis d'imprimer :
LE RECTEUR,
G. COMPAYRÉ.

TABLE

Avant-propos	5
Chapitre premier. — Historique.	9
Chapitre II. — Etiologie.	15
Chapitre III. — Symptomatologie	20
Chapitre IV. — Pathogénie et anatomie pathologique . . .	27
Chapitre V. — Diagnostic	35
Chapitre VI. — Traitement.	40
Conclusions	59

